



Experiencia de una sola institución para el tratamiento de malformaciones vasculares de tipo venosa en niños

Single institution experience for the treatment of venous vascular malformations in children

Jorge Oliveros-Rivero¹

RESUMEN

Introducción: La malformación vascular de tipo venosa es uno de los tipos más frecuentes de lesión vascular congénita y puede aparecer en cualquier tejido del cuerpo. La incidencia estimada de 1 a 5 de cada 10.000 nacimientos y una prevalencia del 1%. El objetivo de este artículo es presentar los resultados y discutir el tratamiento de una serie de casos de malformaciones vasculares de tipo venosa en diversas partes anatómicas en niños realizados en una sola institución. **Método:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes tratados por malformaciones vasculares de tipo venosa entre 2021 y 2023. Se tomaron en cuenta la edad al momento del diagnóstico, sexo, síntomas, área afectada, tamaño de la lesión, tipo de tratamiento, duración del tratamiento, respuesta al tratamiento, complicaciones. **Resultado:** Se incluyeron 4 pacientes, la mediana de edad fue de 5,5 años (1 - 10 años). Las áreas afectadas fueron cuello, muñeca, mano, rodilla y glande. El tamaño de las lesiones oscilaba entre 1 a 8 cm en altura y entre 1 a 6 cm de ancho. Tres pacientes (75%) recibieron escleroterapia, con un promedio de 2,3 sesiones (2-3 sesiones) con un intervalo promedio entre cada sesión de 11 meses (8-16 meses) y un paciente (25%) se sometió a resección quirúrgica. Un paciente (25%) presentó una complicación menor. Todos los pacientes que recibieron escleroterapia presentaron mejoría estética y reducción del tamaño de la lesión, y el paciente que recibió tratamiento quirúrgico no ha presentado recidiva. **Conclusión:** El tratamiento de las malformaciones vasculares de tipo venosa en niños sigue siendo un reto, las cuales deben ser manejadas por un equipo multidisciplinario, con conocimiento en el uso de las múltiples terapias disponibles, al parecer la escleroterapia realizada con polidocanol y bleomicina es una opción segura para niños al igual que resección quirúrgica según sea el caso.

Palabras clave: cirugía, escleroterapia, malformación vascular venosa, niños.

1. Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde; Guayaquil, Ecuador.

ABSTRACT

Introduction: Venous type vascular malformation is one of the most frequent types of congenital vascular lesion and can appear in any tissue of the body. The estimated incidence of 1 to 5 in 10,000 births and a prevalence of 1%. The aim of this paper is to present the results and discuss the management of a series of cases of venous-type vascular malformations in various anatomical parts in children performed at a single institution.

Methods: The medical records of patients treated for venous-type vascular malformations between 2021 and 2023 were reviewed. Age at diagnosis, sex, symptoms, affected area, lesion size, type of treatment, duration of treatment, response to treatment, complications were taken into account. **Results:** 4 patients were included, median age was 5.5 years (1 - 10 years). The affected areas were neck, wrist, hand, knee and glans penis. The size of the lesions ranged from 1 to 8 cm in height and 1 to 6 cm in width. Three patients (75%) received sclerotherapy, with an average of 2.3 sessions (2-3 sessions) with an average interval between each session of 11 months (8-16 months) and one patient (25%) underwent surgical resection. One patient (25%) had a minor complication. All patients who received sclerotherapy presented aesthetic improvement and reduction of lesion size, and the patient who received surgical treatment has not presented recurrence. **Conclusion:** The treatment of venous vascular malformations in children remains a challenge, which should be managed by a multidisciplinary team, with knowledge in the use of multiple therapies available, it seems that sclerotherapy performed with polidocanol and bleomycin is a safe option for children as well as surgical resection as appropriate.

Keywords: surgery, sclerotherapy, venous malformation, children.

Introducción

La malformación vascular de tipo venosa (MVV) es uno de los tipos más frecuentes de lesión vascular congénita y puede aparecer en cualquier tejido del cuerpo¹. Las MVV, tienen una incidencia estimada de 1 a 5 de cada 10.000 nacimientos y una prevalencia del 1%².

La manifestación clínica depende de la ubicación anatómica, sin embargo, las MVV ubicadas en la piel y los tejidos subcutáneos se observan al nacer como una masa comprimible palpable y azulada^{2,3}.

Existe diversos tipos de tratamientos para las MMV incluyen fármacos sistémicos, cirugía, escleroterapia, crioablación y fotocoagulación con láser sin embargo su tratamiento sigue siendo controvertido^{1,4}.

El objetivo de este artículo es presentar los resultados y discutir el tratamiento de una serie de casos de malformaciones vasculares de tipo venosa en diversas partes anatómicas en niños realizados en una sola institución.

Materiales y métodos

11 pacientes con MMV fueron diagnosticados según la clasificación de la Sociedad Internacional para el estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA por sus siglas en inglés)⁵, de los cuales fueron excluidos 7

pacientes por abandono de tratamiento y estudios incompletos, realizando el tratamiento en 4 pacientes entre diciembre de 2021 y enero de 2023 en nuestro departamento de cirugía pediátrica del Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador. Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes tratados. Nuestro protocolo de tratamiento fue el siguiente: una vez recabada toda la información del paciente como los antecedentes, clínica, exámenes de laboratorio (biometría hemática, TP, TTP, Dimero D, Fibrinógeno) y estudios de imágenes (Ecografía doppler, resonancia magnética simple y con contraste) se presentaba el caso en un nuestro equipo multidisciplinario conformado por pediatría, dermatología, cirugía pediátrica, cirugía plástica, imagenología, imagenología intervencionista, hemodinamia, cirugía cardiovascular, cirugía maxilofacial, gastroenterología, oftalmología, hematología, cardiología, patología, traumatología, otorrinolaringología, urología, residentes de cirugía pediátrica y residentes de pediatría. Se realizaba el diagnóstico, y se tomaba la decisión acerca de cuál era la mejor opción terapéutica, en caso de optar por la escleroterapia se hacía uso de la mezcla de dos medicamentos, uno era la solución inyectable de polidocanol al 3%

(dosis: 2 mg/kg/día) y el otro la solución inyectable de bleomicina (dosis: 1 unidad /kg/día), esta mezcla se aplicaba intralesional con el método de Tessari, el paciente se mantenía en observación durante 24 horas y luego se indicaba el alta hospitalaria, se repetía la sesión de escleroterapia después de 4 o 6 meses si era necesario, y en los casos que se tomaba la decisión de realizar la cirugía el objetivo era tratar la lesión con una resección total.

Las variables que se tomaron en cuenta fueron la edad al momento del diagnóstico, sexo, síntomas, área afectada, tamaño de la lesión de la MVV (determinado de la siguiente manera: altura x anchura en cm determinada con ecografía), tipo de tratamiento, duración del tratamiento, respuesta al tratamiento, complicaciones, todos los datos fueron recabados en una base de datos realizada en Excel 2016 y se analizaron utilizando el programa SPSS versión 22 (IBM, NY).

Resultados

Las características de los pacientes se describen en la Tabla 1. La mediana de edad en el momento del diagnóstico fue de 5,5 años (1 a 10 años). Las áreas afectadas

fueron los siguientes: un paciente en cuello y miembro inferior, uno en muñeca y mano derecha, uno en rodilla y uno en el glande (figura 1). Tres pacientes se quejaron de problemas estéticos por las características de la lesión y un paciente presentó dolor ocasional. El tamaño de las lesiones oscilaba entre 0,5 a 8cm en altura y entre 0,5 a 6 cm de ancho. Tres pacientes recibieron escleroterapia, con un promedio de 2,3 sesiones (2-3 sesiones) con un intervalo promedio entre cada sesión de 11 meses (8-16 meses) y un paciente se sometió a resección quirúrgica. Un paciente (caso 1) presentó vómitos, dolor precordial y taquicardia, después de la escleroterapia, el cual ameritó observación intrahospitalaria con alta hospitalaria a los 5 días. Todos los pacientes que recibieron escleroterapia presentaron mejoría estética y reducción del tamaño de la lesión, y el paciente que recibió tratamiento quirúrgico no ha presentado recidiva, hasta el momento todos siguen en estrecho control por la consulta externa.

Tabla 1. Características de los pacientes tratados con malformaciones vasculares de tipo venosa.

Caso	1	2	3	4
Genero	F	F	M	M
Edad (años)	6	5	10	1
Área	Muñeca y mano derecha	Rodilla izquierda	Glande	Cuello
Síntomas	Dolor ocasional	Inflamación	Inflamación	Inflamación
Tamaño de la lesión	4 x 2 cm	8 x 4 cm	0,5 x 0,5 cm	Cuello: 8 x 6 cm
Tratamiento	Escleroterapia	Escleroterapia	Cirugía	Escleroterapia
Cantidad de sesiones	2	3	N/A	2
Intervalo entre sesiones (Meses)	16	8	N/A	9
Respuesta	Buena	Buena	Buena	Buena
Complicaciones	Si	No	No	No

Discusión

Las malformaciones vasculares de tipo venosa se desarrollan debido a un error en la embriogénesis vascular que da lugar a la formación de canales venosos dilatados de paredes finas con células musculares lisas dispersas y agrupadas. Más del 90% de las MVV son esporádicas^{2,6,7}.

Las MVV pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, con la siguiente distribución: cabeza y cuello (40%), las extremidades (40%), el tronco (20%), a nivel genital son muy pocos frecuentes, sin embargo, se ha reportado que de todas las malformaciones vasculares a nivel genital el 25% son MVV^{4,8,9,10}, esta diversidad de localizaciones se vio reflejado en los casos presentada en nuestra serie, incluso en el caso número 4 el paciente presento en dos sitios diferentes (cuello y pierna).

Debido a la diversidad de presentación, sintomatología, localización y extensión de las MVV, debe diseñarse un plan de tratamiento individualizado mediante un enfoque multidisciplinario, lo cual permitirá ofrecer un adecuado diagnóstico y así lograr un mejor tratamiento a los pacientes pediátricos como se ha demostrado en la bibliografía revisada^{10,12} y en nuestros pacientes tratados.

Se trataron 3 (75%) pacientes con escleroterapia y un (25%) paciente con resección quirúrgica, aunque se ha reportado el uso de diversos agentes esclerosantes para tratar las MVV y existe una amplia variación en su uso entre las prácticas clínicas, es bien aceptado por la comunidad médica que el etanol absoluto es el más eficaz y tiene la tasa de recurrencia más baja pero su desventaja es que tiene una tasa más alta de complicaciones¹³, es por ello que conociendo la eficacia del polidocanol y la bleomicina se decidió hacer uso de la combinación de estos medicamentos, a pesar de que tienen mecanismo de acción diferentes ya que la bleomicina es un antibiótico glicopéptido que provoca una fuerte respuesta inflamatoria después de su administración, provocando una pérdida de células endoteliales y trombosis, a

su vez el polidocanol es un agente detergente que puede solubilizar las proteínas de la membrana endotelial, produciendo inestabilidad de la membrana de las células endoteliales que progresa a trombosis y fibrosis del mismo^{14,15}, al hacer uso de ambos medicamentos se obtiene un efecto tensoactivo creando una espuma que también tiene un efecto sinérgico lo cual permite mayor distribución, mayor estabilidad, mayor tiempo y mayor superficie de contacto de la espuma con el endotelio garantizando un mejor desempeño del tratamiento como lo demostró Yang X et al¹⁶, y como se observó en nuestra serie.

Solo un paciente fue tratado con resección quirúrgica, debido a que esta lesión era en el glande, era pequeña y única, es importante tener en cuenta que alguna de las complicaciones de este tipo de tratamiento son el sangrado y la formación de cicatrices poco cosméticas, sin embargo, en nuestro paciente se obtuvo un resultado satisfactorio como se ha demostrado en otros casos publicados donde se usó la cirugía como tratamiento inicial^{4,17}.

Los pacientes tratados con escleroterapia recibieron un promedio de 2,3 sesiones similar a lo reportado por Yang X et al¹⁶, cuyo promedio fue de 2 sesiones con un rango de 1 a 6 sesiones por pacientes.

Los cuatro pacientes tratados, los cuales se han seguido durante un año desde su último tratamiento, reportaron mejoría en sus síntomas, con buena respuesta, y disminución del tamaño de la lesión del 90% en aquellos que recibieron escleroterapia y del 100% del que recibió la resección quirúrgica. En general la tasa total de buena respuesta en la bibliografía publicada donde han realizado el uso de escleroterapia combinando bleomicina con polidocanol ha sido de más del 90% con una reducción del volumen de la lesión de más del 80%^{16,18,19}.

Todos los esclerosantes se asocian a posibles complicaciones, como necrosis cutánea, lesión de nervios periféricos, hemoglobinuria, tromboembolia, infección y fibrosis muscular retardada²⁰, y la tasa global de

complicaciones reportada en la literatura es del 22,5%²¹, similar a la reportada en nuestra serie en la cual se presentó una complicación menor (25%).

El presente estudio estuvo asociado a algunas limitaciones como los son las propias de los estudios retrospectivo, se trata de una pequeña serie de casos con un período de seguimiento relativamente corto, fue realizada en un solo centro, además habría sido ideal incluir un grupo de control en el análisis.

Conclusión

El tratamiento de las malformaciones vasculares de tipo venosa en niños sigue siendo un reto, las cuales deben ser manejadas por un equipo multidisciplinario, con conocimiento en el uso de las múltiples terapias disponible al momento, permitiendo brindar eficacia y seguridad a los pacientes como se demuestra en esta serie con el uso de la escleroterapia combinada con polidocanol y bleomicina o la resección quirúrgica según sea el caso.

Contribución de los autores

JO: Concepción y diseño del trabajo.

JO: Recolección de datos y obtención de resultados.

JO: Análisis e interpretación de datos.

JO: Redacción del manuscrito.

Bibliografía

- Song D, Wu C, Guo L, Wang L, Li J, Zhang X.** Efficacy and safety of DSA-guided percutaneous sclerotherapy for venous malformations of penile region in children. *J Pediatr Surg.* 2021;56(3):601-604. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.07.020.
- Cooke-Barber J, Kreimer S, Patel M, Dasgupta R, Jeng M.** Venous malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2020;29(5):150976. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150976.
- Vogel SA, Hess CP, Dowd CF, Hoffman WY, Kane AJ, Rajaii R, et al.** Early versus later presentations of venous malformations: where and why? *Pediatr Dermatol.* 2013;30(5):534-40. doi: 10.1111/pde.12162.
- Hage AN, Chick JFB, Srinivasa RN, Bundy JJ, Chauhan NR, Acord M, et al.** Treatment of Venous Malformations: The Data, Where We Are, and How It Is Done. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2018;21(2):45-54. doi: 10.1053/j.tvir.2018.03.001.
- International Society for the Study of Vascular Anomalies.** En: <http://www.issva.org>
- Limaye N, Wouters V, Uebelhoer M, Tuominen M, Wirkkala R, Mulliken JB, et al.** Somatic mutations in angiopoietin receptor gene TEK cause solitary and multiple sporadic venous malformations. *Nat Genet.* 2009;41(1):118-24. doi: 10.1038/ng.272.
- Soblet J, Limaye N, Uebelhoer M, Boon LM, Vikkula M.** Variable Somatic TIE2 Mutations in Half of Sporadic Venous Malformations. *Mol Syndromol.* 2013 Apr;4(4):179-83. doi: 10.1159/000348327.

JO: Revisión crítica del manuscrito.

JO: Aprobación de su versión final.

JO: Aporte de pacientes o material de estudio.

JO: Obtención de financiamiento.

JO: Asesoría estadística.

JO: Asesoría técnica o administrativa.

Aspectos éticos

La información estadística de este estudio fue descargada del departamento de cirugía pediátrica del Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador, por lo que no se hicieron intervenciones en seres humanos para la obtención de la información descrita en este estudio por ente la autorización del comité de ética no se la realizo.

Financiamiento

Se trabajó con fondos propios.

Conflictos de interés

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo.

8. **Behraves S, Yakes W, Gupta N, Naidu S, Chong BW, Khademhosseini A, et al.** Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(6):557-569. doi: 10.21037/cdt.2016.11.10.
9. **Cahill AM, Nijs EL.** Pediatric vascular malformations: pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011;34(4):691-704. doi: 10.1007/s00270-011-0123-0.
10. **Seront E, Vikkula M, Boon LM.** Venous Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018 Feb;51(1):173-184. doi: 10.1016/j.otc.2017.09.003.
11. **Míguez Fortes L.** Anomalías vasculares de localización genital en el paciente pediátrico [Tesis de Máster]. España: Universidad internacional de Andalucía; 2020. Recuperado a partir de: <http://hdl.handle.net/10334/5610>
12. **Oliveros-Rivero J, Acosta-Farina D, López-Cedeño A.** Experiencia inicial de un abordaje multidisciplinario para el manejo de anomalías vasculares complejas. *Revista Ecuatoriana De Pediatría.* 2022; 23(2): 138-145. doi:<https://doi.org/10.52011/164>
13. **Jin Y, Lin X, Li W, Hu X, Ma G, Wang W.** Sclerotherapy after embolization of draining vein: a safe treatment method for venous malformations. *J Vasc Surg.* 2008;47(6):1292-9. doi: 10.1016/j.jvs.2008.01.010.
14. **Lee HJ, Kim TW, Kim JM, Kim GW, Ko HC, Kim BS, et al.** Percutaneous sclerotherapy using bleomycin for the treatment of vascular malformations. *Int J Dermatol.* 2017 ;56(11):1186-1191. doi: 10.1111/ijd.13733.
15. **Qiu Y, Chen H, Lin X, Hu X, Jin Y, Ma G.** Outcomes and complications of sclerotherapy for venous malformations. *Vasc Endovascular Surg.* 2013;47(6):454-61. doi: 10.1177/1538574413492390.
16. **Yang X, Chen H, Gu H, Jin Y, Hu L, Hua C, et al.** Interim results of bleomycin-polidocanol foam sclerotherapy as a highly efficient technique for venous malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2020 Nov;8(6):1066-1073. doi: 10.1016/j.jvsv.2019.11.022.
17. **Kaufman D, Feber KM, Palmer LS, Freedman AM.** Venous malformations of the genitals: a therapeutic dilemma. *Aesthet Surg J.* 2010;30(1):71-3. doi: 10.1177/1090820X09358079.
18. **He B, Yang B, Nie QQ, Zhang JB, Chen J, Liu P, et al.** Comparison of polidocanol foam versus bleomycin polidocanol foam for treatment of venous malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2023;11(1):143-148. doi: 10.1016/j.jvsv.2022.06.005.
19. **Liu JW, Ni B, Gao XX, He B, Nie QQ, Fan XQ, et al.** Comparison of bleomycin polidocanol foam vs electrochemotherapy combined with polidocanol foam for treatment of venous malformations. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2024;12(2):101697. doi: 10.1016/j.jvsv.2023.101697.
20. **Nakahata K, Uehara S, Zenitani M, Nakamura M, Osuga K, Okuyama H.** Patient satisfaction after sclerotherapy of venous malformations in children. *Pediatr Int.* 2016;58(8):721-5. doi: 10.1111/ped.12880.
21. **Ni B, Liu JW, Fan XQ, He B, Nie QQ, Ye ZD, et al.** Clinical outcomes and predictors of bleomycin polidocanol foam sclerotherapy treatment response in venous malformations. *J Int Med Res.* 2024;52(1):3000605231223441. doi: 10.1177/03000605231223441.

Para referenciar aplique esta cita:

Oliveros-Rivero J. Experiencia de una sola institución para el tratamiento de malformaciones vasculares de tipo venosa en niños. *REV-SEP [Internet].* 30 de noviembre de 2024; 25(3):10-5. Disponible en: <https://rev-sep.ec/index.php/johs/article/view/273>